

**FACULTE DE MEDECINE
BROUSSAIS HOTEL-DIEU
UNIVERSITE PARIS VI**

ANNEE 1971

THESE

N^o

63

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Bruno CERNE

Né le 11 décembre 1935 à ROUEN (Seine-Maritime)

Ancien Externe des Hôpitaux de ROUEN

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

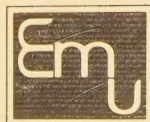
CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PARALYSIES

OCULO—MOTRICES CHEZ L'ENFANT

ETUDE STATISTIQUE

Président : M. G. OFFRET, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556024_0015

**FACULTE DE MEDECINE
BROUSSAIS HOTEL-DIEU
UNIVERSITE PARIS VI**

ANNEE 1971

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Bruno CERNE

Né le 11 décembre 1935 à ROUEN (Seine-Maritime)

Ancien Externe des Hôpitaux de ROUEN

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES PARALYSIES

OCULO-MOTRICES CHEZ L'ENFANT

ETUDE STATISTIQUE

Président : M. G. OFFRET, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A la mémoire de mon père

Professeur de l'école de Médecine de Rouen

Chirurgien des Hôpitaux de Rouen

A ma mère

A toute ma famille

En témoignage de ma profonde
affection.

A Monsieur le Professeur C.OFFRET
Professeur de clinique ophtalmologique à la Faculté
de Paris,
Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Il nous a fait le très grand honneur
d'accepter de présider cette thèse.

Qu'il veuille bien accepter l'ex-
pression de nos sentiments très
respectueux.

A Monsieur le Professeur Agrégé H.SARAUX
Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Il nous prodigua son admirable
enseignement, nous dirigea dans
nos premiers essais chirurgicaux
et nous inspira ce travail.

Qu'il trouve ici le témoignage de
notre profonde reconnaissance et
qu'il soit assuré de notre fidèle
attachement.

A Monsieur le Docteur POLLIOT
Ophtalmologiste des Hôpitaux de Paris

Il fut notre premier maître en
ophtalmologie et il a bien voulu
nous faire profiter de son ensei-
gnement.

Qu'il trouve ici l'expression de
notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J.C.CLEMENT
Neuro-chirurgien des Hôpitaux de Rouen

Il nous initia à la neurologie
pendant plus de trois ans dans son
service.

Qu'il veuille bien accepter tous
nos remerciements pour son ensei-
gnement qu'il nous a généreusement
prodigué.

A tous ceux de l'Hôpital TROUSSEAU
qui ont bien voulu nous aider dans
l'élaboration de cette thèse.

I - INTRODUCTION

Les paralysies oculo-motrices chez l'enfant s'observent plus souvent qu'on ne le croit. Qu'elles soient congénitales ou acquises, elles présentent des variétés très nombreuses ; notre but n'est pas de décrire toutes les paralysies que l'on peut rencontrer en pratique courante. Aussi notre étude se limitera aux cas vus dans le service de consultation à l'hôpital TROUSSEAU pendant les dix dernières années et correspondra surtout à une revue statistique.

Ces paralysies occupent une place particulière dans la pathologie, car elles peuvent se situer entre les paralysies de l'adulte et les strabismes banaux de l'enfant.

Elles se distinguent des paralysies oculo-motrices de l'adulte par l'absence de diplopie, par leur valeur séméiologique (une paralysie chez l'adulte est toujours un signe important aux yeux du neurologue) et par leur traitement, qui est avant tout chirurgical.

Elles se distinguent des strabismes surtout par le fait que les enfants atteints ont souvent une vision binoculaire beaucoup moins perturbée. En fait, la limite n'est pas toujours très nette, car une paralysie oculaire peut évoluer soit vers une récupération totale ou partielle, soit vers un passage à la concomitance souvent très rapide (les mouvements oculaires ont été récupérés, mais il persiste une déviation) et, dans ce cas, il est impossible de fixer la limite précise entre paralysie et strabisme.

Nous avons relevé 80 cas de paralysies oculo-motrices qui se répartissent en 29 cas de congénitales et 51 d'acquises. L'âge limite a été fixé à 16 ans.

Chaque groupe de paralysies sera défini et complété par un résumé des différentes observations que nous avons recueillies.

II - RAPPEL CLINIQUE

Un certain nombre de signes cliniques sont communs à ces paralysies. Le plus souvent, l'enfant est amené à la consultation :

- soit parce qu'il louche,
- soit parce qu'il a une attitude vicieuse de la tête.

Ce qui frappe surtout, c'est l'absence de signes fonctionnels : il n'y a pas de diplopie car, chez l'enfant, les moyens d'acquisition de la vision binoculaire étant labiles, il apparaît rapidement une neutralisation. Cette diplopie inapparente peut être mise en évidence par différents procédés de dissociation (verre rouge, Maddox, test vert-rouge). Il sera utile de faire un Lancaster (après s'être assuré que la correspondance rétinienne est normale).

La déviation oculaire sera étudiée : on notera son importance, son sens, sa variabilité. Les mouvements oculaires rechercheront le défaut d'excursion dans certaines directions. L'examen sous écran permettra souvent d'identifier le ou les muscles atteints et, par voie de conséquence, le ou les nerfs atteints.

Enfin, on s'intéressera particulièrement à une position vicieuse de la tête car elle est pleine de signification : en effet, la tête est toujours tournée du même côté que le champ d'action du muscle paralysé.

Un bilan sensoriel aussi complet que possible sera fait car il revêt une importance capitale dans le pronostic ; y a-t-il ou non des éléments de vision binoculaire, sont-ils normaux ou non ?

L'examen oculaire se terminera par le fond d'oeil après dilatation.

On s'attachera toujours à rechercher une malformation associée.

III - PARALYSIES CONGÉNITALES

a) Classification

Les tentatives de classification des paralysies oculomotrices congénitales ont été nombreuses et plus ou moins complètes.

- P.DANIS a classé les anomalies congénitales des mouvements horizontaux en :

- 1) paralysies du regard horizontal avec intégrité de la convergence.
- 2) déficiences simples de l'abduction.
- 3) déficiences simples de l'adduction.
- 4) déficiences congénitales de l'abduction avec rétraction du globe (Syndrome de STILLING-DUANE).

- DUKE-ELDER les a classées en trois catégories.

- SCOBEE a proposé aussi une classification.

Notre étude n'englobant pas toutes les paralysies congénitales mais uniquement celles constatées dans le service, nous ne retiendrons aucune de ces classifications. Nous nous bornerons à les présenter par ordre de fréquence.

b) Etiologie

Si une paralysie est constatée dès la naissance, on est malheureusement désarmé pour lui attribuer une cause.

Il est classique d'incriminer le traumatisme obstétrical, mais nous ne l'avons jamais rencontré dans notre étude. On a ensuite émis la possibilité d'aplasie des noyaux oculomoteurs, mais aucune preuve anatomo-pathologique n'a pu être fournie.

A l'heure actuelle, c'est vers des anomalies périphériques au niveau des muscles et de leurs fascias que l'on se tourne. Il est indéniable qu'elles existent dans ce que l'on a décrit comme étant des "syndromes de rétraction". A partir de ces constatations

évidentes, certains auteurs ont écrit "qu'entre syndrome de rétraction et état normal" existaient des formes mineures correspondant à toutes les paralysies oculaires congénitales ; cela est une théorie qui n'a pas non plus été prouvée.

Donc, à part quelques cas particuliers, l'étiologie des paralysies congénitales reste hypothétique.

c) Revue statistique

Sur dix ans de consultation dans un hôpital d'enfants, nous avons relevé :

- atteinte des mouvements verticaux : 15 cas.
- atteinte des mouvements horizontaux : 12 cas.
- fibrose généralisée des muscles : 2 cas.

1) Parmi les anomalies des mouvements verticaux, nous avons relevé :

- 6 cas de syndrome de BROWN.
- 5 cas de paralysies du Grand Oblique.
- 2 cas de paralysies du Droit Supérieur.
- 1 cas de syndrome de MALBRAN-SEVRIN.
- 1 cas de paralysie du moteur oculaire commun avec ptosis et mydriase.

2) Parmi les anomalies des mouvements horizontaux, nous avons noté :

- 5 cas de syndrome de SILLING-DUANE.
- 3 cas de paralysies du moteur oculaire externe.
- 3 cas de syndrome de MOEBIUS.
- 1 cas de paralysie du Droit Interne.

d) Anomalies des mouvements verticaux

- Syndrome de BROWN

L'aspect clinique réalise celui d'une paralysie du petit oblique.

En étudiant la motilité oculaire, on constate qu'un oeil et parfois même les deux n'ont aucune excursion en adduction et élévation, c'est-à-dire dans le champ d'action du petit oblique. Donc, par exemple, si l'on fait regarder l'enfant à droite et en haut, l'oeil gauche se mettra en adduction, mais ne dépassera pas la ligne horizontale.

En fait, tout ceci est dû à une fibrose de la gaine du grand oblique. On retrouve cette impossibilité d'élévation du globe dans le test de duction forcée sous anesthésie.

BOU. Olivier - 7 ans à la première visite.

Suivi régulièrement dans le service. Venu consulter pour prescription de verres. A.V. ODG : 5/10. Etude systématique de la motilité : insuffisance de convergence dans le regard dans le haut. Examen de la vision binoculaire : normal
Revue en juin 1970 : A.V.O.D.G. : 10/10. Ne se plaint d'aucun trouble, mais persistance de l'insuffisance d'élévation en adduction.

DUC. Cyrille

Venu consulter à l'âge de trois ans pour un strabisme convergent existant depuis la naissance.

Revu à l'âge de cinq ans. Porte des lunettes. Déviation oculaire presque inexistante. Bonne vision binoculaire. La recherche de la motilité montre une insuffisance dans le champ d'action du petit oblique gauche. L'examen au Lancaster confirme le diagnostic et montre qu'il y a une hyperaction du grand oblique homolatéral avec une hyperaction du droit supérieur hétérolatéral.

Aucune indication opératoire n'est posée.

MAN. Marie-Alix

Vue à l'âge de 8 ans pour une conjonctivite folliculaire avec blépharite. On retrouve une insuffisance dans le champ d'action du petit oblique confirmée par le Lancaster avec hyperaction du droit supérieur opposé sans hyperaction du grand oblique homolatéral.

Pas d'intervention.

NAM. Akli

Amené à la consultation à l'âge de 11 ans pour bilan ophtalmologique au cours d'une primo-infection. A.V. ODG : 10/10. Déficit de l'oeil droit dans le regard en haut et à droite confirmé par l'examen orthoptique.

Cette insuffisance est associée à un rétrécissement de la fente palpébrale avec syndrome de rétraction du type STILLING-DUANE.

Fond d'oeil : normal. Pas d'intervention.

KLE. Patrick

Vu à l'âge de 4 ans pour esotropie intermittente de l'oeil droit.

Suivi régulièrement depuis trois ans. Amblyopie moyenne de l'oeil droit s'améliorant progressivement par l'occlusion. On retrouve une vision binoculaire. L'étude de la motilité objective une insuffisance bilatérale du petit oblique, confirmée par le Lancaster avec une légère hyperaction du droit supérieur droit. A.V. ODG. : 10/10. Pas d'intervention.

MER. Lucien

Amené à 10 ans pour contrôle d'acuité visuelle insuffisante. Prescription de lunettes. Pas d'étude de la motilité à cette époque.

Revu à l'âge de 12 ans : A.V.: 10/10. On constate alors une insuffisance du petit oblique droit importante avec hyperaction du grand oblique droit et du droit supérieur gauche (confirmée par un Lancaster).

On décide d'intervenir : test de duction forcée : positif. Libération de la gaine du grand oblique droit. Un contrôle par Lancaster un mois après montre : un petit oblique droit un peu plus efficace, mais toujours insuffisant et une diminution de l'hyperaction du droit supérieur gauche.

Au total : six cas de Syndrome de BROWN, dont un a été justiciable d'un traitement chirurgical qui s'est révélé peu efficace.

- Insuffisance d'action du grand oblique

Dans l'atteinte du muscle grand oblique, le diagnostic n'est pas toujours évident et il peut être confondu avec une paralysie du droit supérieur de l'oeil opposé. La symptomatologie est souvent frustrante et DUKE ELDER a d'ailleurs écrit qu'une déviation ou un torticolis n'apparaissait qu'en cas d'atteinte importante. En étudiant la motilité, on retrouve parfois dans le regard latéral un up shoot du petit oblique homolatéral.

Quand il existe un torticolis, la position de la tête est assez caractéristique : si l'atteinte porte sur le grand oblique droit, la tête sera penchée sur l'épaule gauche, la face tournée vers la gauche et le menton légèrement abaissé.

MUS. Hervé

Vu à l'âge de 5 ans. Torticolis congénital important par paralysie du grand oblique gauche. Vision binoculaire bonne. Esotropie avec hypertropie gauche. Diplopie spontanée quand la tête est droite. Lancaster : insuffisance du G.O. gauche avec hyperaction du P.O. homolatéral. On décide d'intervenir en faisant un plissement du grand oblique avec section du petit oblique du côté gauche.

Contrôles fréquents avec Lancaster qui est redevenu normal ; plus d'ésotropie ni d'hypertropie.

GRO. Benoît

Amené par ses parents à la consultation à l'âge de 5 ans pour déviation intermittente de l'oeil droit. A.V. ADG 5/10.

Aucun antécédent de strabisme dans la famille.

Attitude penchée de la tête sur l'épaule gauche. Vision binoculaire normale. Légère hyperphorie droite. On décide d'attendre en la suivant régulièrement. Après prescription de lunettes, l'acuité visuelle remonte à 10/10.

A l'âge de 8 ans on intervient par un plissement du grand oblique droit. Un mois plus tard : Lancaster dans la limite de la normale ; l'enfant tient sa tête plus droite, mais persistance d'une hyperphorie d'environ 4 dioptries.

CHI. Marie-Christine

Vue à l'âge de 3 ans : torticolis par atteinte du grand oblique droit. L'étude de la motilité montre un up shoot droit.

Bilan orthoptique difficile et ininterprétable. Enfant à revoir. Aucune décision opératoire n'est prise.

PIC. Marie-Laure

Amenée par ses parents à l'âge de dix ans avec un torticolis congénital par atteinte du grand oblique droit. De plus, ésoptropie gauche d'environ 12 dioptries et hypertropie de 25. Neutralisation de l'oeil droit en position de près.

Lancaster : insuffisance du G.O. droit avec hyperaction faible du P.O. et du droit supérieur droit.

Intervention : plissement du G.O., chicane du droit supérieur et recul du droit interne droit.

Revue régulièrement. Très bon état sensoriel. A.V.:10/10 Lancaster s'est normalisé peu à peu et est devenu normal quatre mois après l'intervention.

ALE. Marie-Françoise

Vue en consultation à l'âge de 10 ans. A.V. ADG: 10/10. Tête penchée sur l'épaule droite depuis la naissance. Aucun antécédent pathologique.

Phorique quand la tête est penchée, il apparaît une ésoptropie avec hypertropie gauche quand la tête est droite.

Lancaster : légère hypoaction du G.O. gauche avec hyperaction du petit oblique gauche.

Après quelques séances de rééducation, on intervient par un plissement du grand oblique gauche qui amène une amélioration moyenne et il persiste une ésophorie de 12 dioptries sans hauteur.

Sur les cinq cas de paralysie du grand oblique, quatre ont été opérés avec succès (le cinquième n'a pas reçu encore d'indication opératoire). Aucune étiologie n'a pu être découverte. Nous n'avons trouvé aucun cas héréditaire, comme l'a parfois rencontré FRANCESCHETTI.

- Insuffisance du Droit supérieur

La paralysie congénitale du droit supérieur est dans l'ensemble assez rare. Elle s'associe souvent à un ptosis congénital qui peut masquer la paralysie oculaire. Cela s'explique par le fait que ces deux muscles ont une même origine embryonnaire et le même nerf moteur.

GAV. Patrice Né le 6.3.52

Envoyé pour un strabisme existant depuis la naissance qui est peu net. Aucun antécédent pathologique personnel ni familial.

A.V.ODG:9/10. Examen au synoptophore, avec ou sans correction, angle objectif : + 36. Angle subjectif : 0 à + 24.

C.R.A. au Bielchowski.

Etude de la motilité : atteinte de l'élévation de l'O.G. dans le champ d'action du droit supérieur. Up shoot droit. Enfant pas revu en consultation.

MAR. Olivier

Vu à l'âge de 5 ans pour un strabisme que l'on ne retrouve pas : à l'examen il existe un 1er et 2ème degré de vision binoculaire. Bonne fusion. Il semble exister une diplopie verticale. Diminution de la motilité de l'oeil droit: insuffisance d'élévation.

Un an plus tard, on pratique un Lancaster qui montre une paralysie du droit supérieur de l'O.D. avec un up shoot gauche et une insuffisance du G.O. gauche.

Intervention : section du P.O.gauche et plissement du G.O.gauche.

Normalisation du Lancaster, mais persistance d'une limitation du D.S. droit avec accès de diplopie intermittente peu gênante dans la vie courante.

- Syndrome de MALBRAN-SEVRIN

La paralysie unilatérale des deux élévateurs (D.S. et P.O.) décrite par MALBRAN et SEVRIN se rencontre assez souvent, bien qu'elle soit peu publiée. Elle rentre dans le cadre des paralysies supra-nucléaires : en effet, il est difficile d'admettre qu'elle soit infra-nucléaire (lésion orbitaire ou lésion des neurones périphériques) ou même nucléaire, car alors, comment peut-on concevoir que seuls le droit supérieur et le petit oblique soient atteints ?

Pour arriver au diagnostic topographique, seule la physiologie peut être utile, tout en considérant l'action de ces deux muscles : car le D.S. et le P.O. sont synergiques dans leur action élévatrice, mais antagonistes dans leur action rotatoire (le D.S. est intorteur et le P.O. est extorteur). On pourra essayer de rechercher la composante rotatoire des deux muscles (dans le cas rencontré dans le service, ce fut impossible car il s'agissait d'un enfant de 7 ans ; il faut alors se contenter de la composante élévatrice.

Un autre moyen de diagnostic de localisation supra-nucléaire est le signe de Charles BELL : en effet, un signe de Charles BELL est à lui seul la preuve de l'intégrité des noyaux des muscles élévateurs dans une lésion supra-nucléaire. Un autre moyen valable est le phénomène de la tête de poupée de SCHUSTER.

DUKE-ELDER situe la lésion sur les fibres reliant le cortex au centre de l'élévation.

Nous avons eu l'occasion d'en voir un cas.

GEN. Aldo Né le 8.5.58

Vu à l'âge de 7 ans pour une paralysie de l'oeil gauche. Il existe en effet une absence d'élévation de l'oeil gauche par atteinte du D.S. et du P.O. avec une mauvaise convergence.

A.V. AD. : 3/10 OG. : 8/10.

Au Worth : fusion en position primaire, mais neutralisation en haut et en bas.

Phénomène de Charles BELL positif.

Lancaster : paralysies du D.S. et du P.O. gauche avec hyperaction du P.O. droit.

Revu un an plus tard : intervention par recul du Droit Supérieur et chicane du Petit Oblique droits.

Lancaster de contrôle : amélioration du schéma avec tendance à la concomitance dans la partie inférieure. Fusion meilleure. Wirt à 90 %.

Il semble que, comme l'a écrit MALBRAN, dans ce genre de paralysies, un renforcement des muscles paralysés donne peu de résultats et que seul, un affaiblissement des antagonistes du côté sain amène une amélioration ; c'est la technique que nous avons employée avec succès.

- Paralysie totale du moteur oculaire commun

La paralysie extrinsèque et intrinsèque du moteur oculaire commun est peu fréquente. Nous en avons rencontré un seul cas.

MIR. Anne

Enfant vue à la consultation, amenée par ses parents qui consultaient un ophtalmologiste pour la première fois.

D'emblée on est frappé par son aspect : il existe un ptosis de l'oeil droit tellement important que l'on ne voit pas son oeil. Dès l'ouverture de la paupière : oeil droit en divergence.

Une étude de la motilité extrinsèque révèle :

- une absence totale d'élévation et d'abaissement du globe

- une adduction nulle.

Il existe une mydriase de cet oeil.

Amblyopie droite : 1/10 A gauche : 7/10

Motilité de l'oeil gauche : normale

Le fond d'oeil est normal.

Chez cette enfant qui n'a aucun antécédent pathologique, nous n'avons pas d'étiologie certaine. Peut-être s'agissait-il d'un traumatisme obstétrical ?

Cette enfant n'a pas été revue en consultation.

e) Anomalie des mouvements horizontaux

- Syndrome de STILLING-DUANE

Décrit tour à tour par STILLING, TURK, FRIEDENWALD et enfin DUANE, ce syndrome est d'origine congénitale et porte sur la motilité horizontale. Les statistiques ont montré que les femmes étaient atteintes plus souvent et que l'oeil préférentiel était le gauche, sans que l'on sache pourquoi. Il peut être uni ou bilatéral.

Cliniquement, il se décrit comme :

- une limitation ou une absence complète de l'abduction du globe,
- une adduction limitée : sa recherche entraînant une rétraction du globe avec rétrécissement de la fente palpébrale (faux-ptosis),
- association parfois d'une déviation du globe vers le haut et en dedans ou vers le bas et en dedans,
- une convergence insuffisante est fréquente, l'oeil atteint reste fixe pendant que l'oeil sain se met en convergence.

De nombreux cas ont été décrits dans la littérature mondiale (P.DANIS en avait rassemblé 277 cas) ; aucun des différents auteurs n'est arrivé à donner une étiologie satisfaisante. Les résultats les plus intéressants semblent être fournis par l'examen électrique qui montre une absence totale de réponse au niveau du droit externe et un tracé normal pour le droit interne.

Personnellement, nous en avons recueilli cinq cas :

- trois cas sont de sexe féminin,
- deux cas sont de sexe masculin,
- deux fois, l'atteinte était à gauche,

- deux fois à droite,
- un cas est bilatéral.

AUG. Sandrine

Vue à l'âge de 7 ans : on note une absence d'abduction de l'oeil gauche et une rétraction du globe avec rétrécissement de la fente palpébrale dans l'effort d'adduction. Il existe de plus une limitation de l'élévation par parésie du Droit supérieur gauche.

Bonne vision binoculaire en position primaire;

Correspondance rétinienne normale.

Le Lancaster confirme le diagnostic de STILLING-DUANE.

Pas d'intervention.

HAM. Akli

Même symptomatologie.

Atteinte de l'oeil gauche.

Association à un syndrome de BROWN.

A.V. normale. Fond d'oeil normal.

Pas d'intervention.

BEL. Mouloud

Enfant ayant un strabisme peu important depuis la naissance. Aucun antécédent pathologique. A.V. OD.: 4/10 - OG.: 10/10. Pas d'abduction de l'oeil droit : là encore, STILLING-DUANE typique. Au point de vue sensoriel, on trouve un 1er degré ; pas de fusion (neutralisation de l'oeil droit).

Intervention : exploration du droit interne qui est fibreux : il est libéré et reculé de 3 millimètres.

Amélioration transitoire, mais finalement, le résultat est négatif.

Revu trois mois plus tard : aucune abduction.

CNA. Catherine

Vue à l'âge de un an pour bilan ophtalmologique systématique : enfant ayant un retard psycho-moteur et un nystagnus de l'oeil droit. Léger strabisme convergent de naissance. Fond d'oeil normal.

Amenée à nouveau à 3 ans pour prescription de lunettes.

A 5 ans, revue en consultation, où l'on note : nystagmus important de l'oeil droit avec impossibilité d'abduction de l'oeil gauche. A.V. ODG : 2/10. Une étude plus complète de la motilité confirme le diagnostic de STILLING à gauche. Aucune vision binoculaire. Pas d'intervention.

SER. Brigitte

Amenée à l'âge de 13 ans pour un strabisme de naissance. Aucun antécédent pathologique. A.V. OD. : 1/10 avec -15 ; OG : 10/10 sc. Asymétrie faciale. L'étude de la motilité montre un double syndrome de rétraction avec une pseudo-paralysie du grand oblique droit.

On retrouve un 1er degré ; pas de fusion.

Intervention : insertion plus haute que la normale des deux Droit interne, qui sont volumineux et pris dans un trousseau fibreux qui est dégagé. Droit externe normal. La gaine du grand oblique, fibreuse, est dégagée aussi. Les suites opératoires de ce double STILLING n'ont amené aucune amélioration.

- Syndrome de MOEBIUS

Syndrome rare, typique quant à sa description clinique, qui comprend une paralysie uni ou bilatérale du facial, associée à une double paralysie du moteur oculaire externe.

Dès l'inspection, on est frappé par l'aspect figé et inexpressif de la figure : l'enfant ne sourit jamais.

Le signe de Charles BELL est évident.

Si l'adduction est impossible, on retrouve toujours une convergence.

Devant un tel aspect, il faudra rechercher des malformations qui sont fréquemment associées : pieds et mains bots, atrophie musculaire (pectoral).

Le problème étiologique n'est pas entièrement élucidé : on a parlé d'hypoplasie nucléaire (HUBNER), de dégénérescence protubérantielle (BALINT). Les données que nous avons recueillies par l'examen électrique de deux de nos malades sont en faveur d'une origine neurogène : soit par une atteinte directe du nerf lui-même, soit par une connexion anormale entre le nerf et le muscle qu'il innerve.

Nous en avons rencontré trois cas.

BRE. Bruno Né le 23.9.70

Envoyé par un médecin généraliste pour une paralysie faciale droite importante ayant entraîné une ulcération cornéenne par lagophtalmie. Charles BELL positif. Il existe une impossibilité d'abduction des deux yeux et le diagnostic de S. de MOEBIUS est posé. L'examen clinique révèle : un frontal anormalement bombé, une absence de mamelon gauche ; une atrophie du chef inférieur des deux pectoraux ; pas d'anomalies des pieds ni des mains. Fond d'ocil normal. Cet enfant n'ayant pu être hospitalisé, nous n'avons pas eu d'examen électrique.

GUI. Jean-Louis Né le 15.5.56

Hospitalisation à l'hôpital TROUSSEAU pour un bilan complet.

Devant la constatation d'une paralysie faciale bilatérale avec syndrome de Charles BELL, cet enfant est hospitalisé en médecine. On constate un certain nombre de malformations :

- base du nez proéminente,
- implantation basse des cheveux en arrière,
- dos velu,

- malformation de la main gauche et de l'index et annulaire droits,
- pied gauche : talus valgus,
- pied droit : varus équin,
- malformation de la mâchoire et des dents : rétrognathisme mandibulaire,
- hémiatrophie droite de la langue.

Envoyé en consultation dans le service, on note : une disparition des mouvements de latéralité à droite comme à gauche, les mouvements verticaux sont possibles ; il existe une bonne convergence. Le fond d'oeil est normal. Le diagnostic de syndrome de MOEBIUS est posé.

Un premier examen électrique est pratiqué et il montre :

- à droite : nerf facial : réponse sur les muscles du territoire inférieur, du territoire moyen, mais aucune réponse sur le frontal. Au niveau des muscles, réponse légèrement diminuée, sauf le frontal où il n'y a pas de réponse, tant au courant bref qu'en galvanique.
- à gauche : inexcitabilité sur tout le territoire du nerf facial. Au niveau des muscles : aucune réponse (examen pratiqué en mai 1963).

Un deuxième examen électrique de contrôle fait en décembre 1970 confirme les premiers résultats :

Vitesses de conduction normales

Aucune réponse au niveau du muscle frontal droit et gauche.

CONCLUSION : Syndrome de MOEBIUS typique associé à de nombreuses anomalies de type malformatif.

BEN. Bachir Né le 12.4.68 D'origine algérienne

Aucun antécédent n'est à signaler ; né à terme ; ictère physiologique au 2e-3e jours. Bon développement psycho-moteur. Aucun antécédent familial, pas de consanguinité, parents en bonne santé.

Histoire clinique. Dès les premiers jours de la vie, la mère a remarqué que l'enfant présentait une minime pauvreté de mouvements oculaires anormaux. Venu en consultation à l'hôpital TROUSSEAU pour encéphalopathie, on envisage, devant l'aspect de cet enfant, le diagnostic de syndrome de MOEBIUS ; son faciès est immobile, l'enfant ne sourit pas et les traits de son visage ne bougent pas quand l'enfant pleure ; de plus, on note une paralysie des mouvements de latéralité, mais la convergence est possible. Il existe une nette aplasie du chef inférieur du pectoral. L'examen cardiaque, pulmonaire, du foie et de la rate sont normaux.

L'examen neurologique met en évidence l'existence de la paralysie de la latéralité oculaire et d'une paralysie faciale bilatérale prédominante sur le facial supérieur, avec signe de Charles BELL ; le reste de l'examen neurologique est strictement normal : force musculaire et tonus normaux ; réflexes ostéo-tendineux normaux et symétriques, cutané plantaire en flexion, pas de troubles cérébelleux.

Il n'existe aucune autre anomalie de type malformatif, en particulier au niveau des pieds et des mains.

Les examens complémentaires pratiqués ont montré :

- radio du crâne et de la face montrent l'absence d'aplasie maxillaire supérieur.

- E.E.G. : tracé spontané ample et pointu avec des éléments plus lents que la normale, mais sans anomalie caractéristique.

- l'examen oculaire confirme la paralysie de la latéralité. Le fond d'oeil est strictement normal.

L'examen électrique qui est pratiqué conclut :

- activité neuro-musculaire normale au niveau des nerfs périphériques. Au niveau de la face, une activité normale des muscles innervés par la branche cervico-faciale du VII à gauche et à droite.

Par contre, aucune activité par stimulation de la branche temporo-faciale du VII à gauche comme à droite ; la stimulation musculaire directe dans le muscle frontal droit permet d'obtenir une réponse galvano-tonique,

ce qui suggère fortement l'existence de faisceaux musculaires actifs dans ce territoire, mais ceux-ci ne répondent pas à la stimulation du nerf. Les vitesses de conduction sont normales.

CONCLUSION : Syndrome de MOEBIUS typique ; l'intérêt de cette observation réside dans le fait que l'examen électrique est en faveur d'une origine neurogène du syndrome paralytique.

- Paralysies de l'abduction

Les paralysies de l'adduction sont rarement isolées. Nous en avons rencontré trois cas.

GUI. Jean-Noël

Adressé à la consultation à l'âge de deux ans pour un strabisme de naissance par paralysie du moteur oculaire externe gauche.

Aucun antécédent pathologique. Suivi régulièrement dans le service. On calcule sa déviation : ésoptropie d'environ : E'T 70, ET 70. A l'âge de 5 ans, intervention à gauche type HUMMELSHIEIM O'CONNOR avec recul de 4 mm du Droit interne. En post-opératoire, petite ébauche d'abduction, mais il persiste une ésoptropie d'environ ET 30 avec une hyperphorie HG 20.

A 7 ans, réintervention par une résection du Droit externe gauche de 9 mm et section du Petit oblique gauche. Pas d'amélioration et l'on constate alors l'apparition d'un up shoot droit.

A 9 ans, nouveau bilan qui montre :

ET 35 HDT 12 E'T 40 HDT 12

On décide alors d'intervenir sur l'oeil droit et l'on fait un recul de 4 mm sur le droit interne, une résection de 10 mm sur le Droit externe et une section du petit oblique.

Cet enfant a été revu il y a six mois et son dernier bilan n'est pas tellement meilleur :

ET 20 HDT 6 E'T 25 HDT 6

la motilité est peu améliorée : il existe une ébauche d'abduction.

DUC. Sylvie

Paralysie bilatérale du VI chez une enfant de 10 ans suspecte d'une maladie de Gaucher avec syndrome pyramidal des membres inférieurs. Le reste de l'examen ophtalmologique est normal. Electro-rétinogramme normal. FODG : normal.

Aucune indication opératoire.

MAH. Martine

Amenée la première fois à l'âge de 3 ans pour un strabisme de naissance par paralysie du moteur oculaire gauche. Aucun antécédent pathologique.

Revue à 4 ans. A.V. OD : 4/10 OG : 2/10

Aucune abduction.

ET 40 HDT 8 E'T 45 HDT 8

Intervention : HUMMELSHEIM O'CONNOR sur l'oeil gauche avec recul de 4 mm pour le droit interne et résection de 10 mm pour le droit externe.

Dans les suites opératoires , nouveau bilan : A.V. OD : 3/10 - OG : 3/10.

XT 6 HDT 25 X'T 6 HDT 25

A 8 ans, nouvelle intervention, mais du côté droit avec : recul du D.S. : 2 mm, résection D.E. : 3 mm.

Revue il y a un mois (décembre 70) : A.V. OD : 9/10
OG : 7/10.

ET 2 HDT 20 E'T 6 HDT 30

Motilité améliorée, mais limitation persistante de l'abduction.

- Fibrose généralisée congénitale de tous les muscles extra-oculaires ou Strabismus fixus

Syndrome peu fréquent, avec atteinte de tous les muscles :

- fibrose de tous les muscles,
- fibrose de la capsule de Tenon,

- nombreuses adhérences entre la Tenon, les muscles et le globe,
- aucune motilité verticale et horizontale,
- ptosis bilatéral souvent associé,
- attitude vicieuse : tête tenue en arrière avec élévation du menton.

Quelques cas familiaux ont été décrits (LAUGHLIN).

Etiologie : malformation congénitale.

DOR. Véronique

Strabismus fixus avec les deux yeux en convergence.

Ptosis associé entraînant un rejet de la tête en arrière.

Intervention : on se contente de faire un recul des deux Droit interne pour remettre les deux yeux en position droite. Le ptosis est corrigé par une bande de fascia lata reliant le releveur au frontal.

Suites opératoires : amélioration nette du ptosis, yeux en position de rectitude. Aucune motilité.

MIS. Mohamed

Envoyé à la consultation pour un torticollis. Aucun antécédent personnel ni familial.

Vu à l'âge de 9 ans : A.V. OD : 2/10 OG : 1/10.

Motilité : OD : abduction limitée à 20°

aucune adduction

aucun mouvement d'élévation ni d'abaissement.

OG : aucune motilité

Fond d'oeil normal.

L'interrogatoire des parents est presque impossible ; d'après leurs dires, la paralysie serait secondaire en donc plus en faveur d'une ophtalmologie nucléaire, progressive. Cependant, l'imprécision de l'interrogatoire nous décide d'interpréter ce cas comme étant un strabismus fixus.

On se décide à intervenir, car il existe en plus un ptosis important.

- mouvements de duction impossibles,
- sclérose des muscles qui sont fibreux et inextensibles,
- essai de libération des muscles et, en plus,
 - . sur l'OD : recul du Droit externe,
 - . sur l'OG : recul du Droit interne.
- pour le ptosis, bande de fascia lata tendue entre le releveur et le frontal.

Revu à l'âge de 12 ans : nettement amélioré. A.V. OD : 3/10 OG : 2/10.

Récupération d'une certaine motilité qui reste encore diminuée.

IV - PARALYSIES ACQUISES

A peu près toutes les causes des paralysies oculo-motrices de l'adulte se retrouvent ici, mises à part les causes vasculaires sclérosantes.

a) Traumatiques

Les paralysies par traumatisme du crâne et de l'orbite, du fait de l'augmentation des accidents de la voie publique, deviennent de plus en plus fréquentes. Avant la guerre, le pourcentage était d'environ 15 %. A l'heure actuelle, on admet 20 à 25 % et même plus. Dans notre statistique, nous trouvons seulement 19 % et toutes sont par atteinte du moteur oculaire externe, sauf une qui est par atteinte du pathétique ; nous n'avons pas constaté d'atteinte du moteur oculaire commun.

Toutes ont été la conséquence d'un traumatisme cranien : les seuls cas de traumatisme orbitaire que nous ayons vus, ont tous donné des pseudo-paralysies de l'élévation et ont été classés avec les paralysies acquises d'origine musculaire.

Quant aux associations avec d'autres paralysies d'origine nerveuse, nous en avons eu deux cas, et il s'agissait les deux fois d'une paralysie faciale.

Nous n'avons recueilli que 10 cas de paralysies traumatiques ; ce nombre nous paraissant faible en comparaison des autres statistiques, nous avons cherché dans le fichier du service de chirurgie infantile de l'hôpital, à faire un recensement parmi les traumatismes du crâne hospitalisés : sur les dix dernières années, cela faisait à peu près 1500 dossiers, et nous n'avons pas trouvé d'autres cas.

DEC. Francine

4 ans. Traumatisme crânien en mai 64 sans perte de connaissance. Examen neurologique normal. Pas de fracture radiologiquement visible. Examen ophtalmologique : paralysie du VI droit : l'oeil droit ne franchit pas la ligne médiane. Fond d'oeil normal. Lancaster impossible car neutralisation de son oeil droit. Suivie régulièrement : en octobre de la même année, la motilité s'améliore un peu ; elle ne neutralise plus. Malgré la difficulté de faire un Lancaster, on arrive quand même bien à objectiver la paralysie du droit externe droit avec un up shoot du même côté.

Un an plus tard (en mai 65), la motilité est redevenue normale, Lancaster normal avec une vision binoculaire normale.

CHO. Jean-Luc

9 ans. Traumatisme crânien d'importance minime ayant entraîné une paralysie du VI gauche associée à une paralysie du VII homolatéral. Diplopie homonyme au verre rouge s'accroissant dans le regard à gauche. Lancaster confirme la paralysie avec hyperaction très importante du droit interne droit.

Enfant jamais revu en consultation.

BRE. Jean-Luc

10 ans. Traumatisme crânien en mai 66 ayant entraîné une paralysie du VI droit confirmée par un Lancaster. Revu en juin : même état. En septembre : paralysie a régressé (confirmé par un autre Lancaster). Fond d'oeil normal.

AGU. Malik

5 ans. Traumatisme crânien suivi d'un coma le 1er juin 69. Hémorragie méningée. Paralysie du VI gauche. Au bout d'un mois, le VI est en nette régression. A.V. ADG : 8/10. Fond d'oeil normal.

Par contre, à l'examen général, il persiste une hyperexcitabilité labyrinthique gauche, une hypoacousie droite et une petite dysmétrie droite.

LOG. Fabienne

5 ans. Traumatisme crânien ayant entraîné une paralysie du VI droit. Lancaster peu interprétable, car la coopération de l'enfant est médiocre. Evolution non suivie car enfant pas revu.

PIT. Michel

3 ans. Traumatisme cranien minime. Aussi au début, n'a-t-il pas été retenu comme étant responsable de la paralysie du VI gauche. Ce n'est qu'après la certitude d'une recherche virale négative que le diagnostic a été admis ; fond d'oeil normal. Enfant pas revu.

PIC. Dominique

5 ans. Traumatisme crânien le 2.12.60 : fracture du rocher droit : paralysie du VI Droit. Diplopie dans le regard à droite. A.V. : 9/10. Fond d'oeil normal. La diplopie disparaît en dix huit mois.

Revu en 1962 pour une iridocyclite : motilité normale. Revient en 67 pour céphalées et diplopie intermittente : exophorie, mauvaise convergence. Rééducation orthoptique : amélioration. A.V. ODG : 10/10.

LEC. Nathalie

7 ans. Traumatisme crânien avec paralysie du VI gauche associée à un VI homolatéral par fracture du rocher. A.V. ODG : 10/10. Fond d'oeil normal. Paralysie confirmée par un Lancaster. Enfant pas revue.

MAR. Sabine

10 ans. Traumatisme crânien minime frontal. Se plaint de diplopie et l'on retrouve au Lancaster un déficit net du Grand oblique droit. La diplopie a régressé peu à peu. N'a pas eu de Lancaster de contrôle.

JUB. Thierry

9 ans. Traumatisme en décembre 69 avec perte de connaissance. Paralyse du droit externe droit. Apparition secondaire d'un strabisme convergent concomitant avec diplopie et céphalées. Lancaster en juin 70 : Revu en septembre 70. Bilan orthoptique :

ET 35 HG 3 E'T 30 H'G 2

Il existe un 2ème degré de vision binoculaire.

On décide d'intervenir le 5.1.71 : recul de 4 mm du droit interne avec une résection de 9,5 mm du droit externe et une section du petit oblique gauche, car il existait un up shoot de ce côté.

Bilan de sortie : X 2 X'8. Bonne vision binoculaire.

b) Tumorales et malformations vasculaires intracrâniennes.

Il est évident que toutes les tumeurs intracrâniennes peuvent donner des paralysies oculo-motrices, et surtout les tumeurs de la fosse postérieure et celles de la base. Le processus d'apparition peut être dû, soit par compression directe ou indirecte, soit par hypertension intracrânienne.

Du point de vue fréquence, c'est le VI le plus souvent atteint, car il est le plus vulnérable, et cela se comprend bien quand on connaît son trajet particulièrement exposé. Puis ensuite viennent les atteintes du III. Celles du IV sont très rares.

De toutes les façons, une paralysie oculo-motrice isolée ou associée à d'autres, surtout s'il n'y a aucun trouble visuel,

doit faire penser à un processus expansif intracranien (CUSHING) et nécessitera donc des examens radiologiques et, en premier lieu, une artériographie carotidienne ou vertébrale. On découvrira parfois l'existence d'un anévrysme ou d'un angiome. Classiquement, en cas d'anomalie vasculaire, c'est plutôt le III qui est plus souvent atteint.

Nous avons recueilli dix dossiers de tumeurs intracranienues et de lésions vasculaires, ce qui représente un pourcentage de 19 % dans nos paralysies acquises.

DEL. Sandrine

Vue à l'âge de 2 ans en février 66.

En décembre 64, à l'âge de 6 mois, apparition d'une parésie faciale et d'un strabisme. Un an plus tard, hypotonie avec impotence fonctionnelle des membres inférieurs et motilité diminuée des membres supérieurs. A l'examen, il est noté un VII gauche ; un trouble de la déglutition attribué à une paralysie des constricteurs du pharynx, un syndrome cérébelleux à prédominance droite, un syndrome pyramidal des membres inférieurs avec clonus des deux pieds. Vue en consultation d'ophtalmologie, on constate de plus un VI bilatéral, un V gauche (anesthésie cornéenne) et un oedème papillaire bilatéral au fond d'oeil.

Devant l'évolution, on porte le diagnostic de gliome du tronc cérébral. Pas d'intervention. Décès en quelques semaines.

GOZ. Sauveur 5 ans

Débute par un syndrome cérébelleux frustré isolé, puis, deux mois plus tard, les signes s'accroissent : le syndrome cérébelleux devient net, en même temps qu'apparaissent des signes d'hypertension intracranienne avec céphalées, vomissements, vertiges et tout un cortège de paralysies : un V gauche, un VI bilatéral, un VII gauche et une absence de réflexe nauséeux.

Oedème papillaire bilatéral au fond d'oeil. Impressions digitiformes à la radio du crâne.

Transfert en neuro-chirurgie, où l'on fait un lipiodol intra-ventriculaire, qui détermine l'exploration de la fosse postérieure où l'on découvre une tumeur pédonculo-protubérantielle inextirpable.

Cet enfant devait décéder 5 mois plus tard.

BRU. Lydia 7 ans.

Syndrome d'hypertension intracrânienne avec syndrome cérébelleux associé à une paralysie partielle du III droit et un VI droit. On découvre un oedème papillaire bilatéral qui entraîne le transfert en neuro-chirurgie. Intervention : on trouve un astrocytome du cervelet qui est enlevé. En post-opératoire, persistance d'une diplopie verticale. Motilité oculaire apparemment normale. Evolution inconnue, car enfant pas revue.

VIC. Serge 11 ans

Enfant vu en 1962 pour un syndrome cérébelleux gauche avec apparition successive de paralysies touchant les paires crâniennes : un V, un VI, un VII, un VIII du côté gauche et un III droit. Le fond d'oeil est normal. Cependant, l'enfant est transféré en neuro-chirurgie où, après des explorations radiologiques, il est opéré : on découvre un médulloblastome de la région bulbo-protubérantielle envahissant l'hémisphère cérébelleux gauche. Sans nouvelles de cet enfant pendant 4 ans, puis il est envoyé à la consultation en octobre 66, car la paralysie du VII gauche a entraîné une kératite par lagophtalmie. A cette époque, son état était aussi satisfaisant que possible.

Depuis 1966, aucune nouvelle.

BUC. Didier

Hospitalisé à l'âge de 13 ans (en 1964) pour un syndrome méningé. Antécédents : céphalées fréquentes. Fond d'oeil normal.

Ponction lombaire ramène un liquide hémorragique. Ne trouvant aucune étiologie (pas de traumatisme, crase sanguine normale, pas de notion toxique, T.A. normale), on s'oriente vers une malformation vasculaire. Radio du crâne normale ; électro-encéphalogramme : pas de localisation.

Six jours après l'entrée à l'hôpital, les céphalées augmentent.

Examen oculaire : motilité dans les limites de la normale avec peut-être une parésie du moteur oculaire commun. Fond d'oeil normal.

Transfert en neuro-chirurgie : artériographie carotidienne normale ; encéphalographie gazeuse normale. Artériographie vertébrale : angiome intra-ventriculaire droit. Opéré en mars 65. Bonnes suites opératoires laissant des séquelles neurologiques :

- paralysie du III gauche entraînant une diplopie qui régressera en trois semaines,
- du point de vue moteur : stoppage du côté gauche.

Revu en février 66 ; il semble exister une hémianopsie latérale homonyme gauche avec présence de phosphènes dans le champ aveugle. On ne retrouve plus de paralysie du III gauche.

Electroencéphalogramme : dans les limites de la normale.

NAR. Christian Né le 31.7.63

Hospitalisé en janvier 69 pour somnolence, vomissements.. Ne suit plus les objets. Amené en consultation dans le service, on constate une exophtalmie bilatérale, une atrophie optique bilatérale.

Réflexe photomoteur : nul à droite, faible à gauche.

Paralysie du droit interne droit.

Bilan radiologique : grosse selle turcique. Elargissement des deux trous optiques. On évoque d'abord un craniopharyngiome, puis un gliome du chiasma. Neuro-chirurgie : l'artériographie

et la ventriculographie montrent une vaste néoformation de la base envahissant le plancher du 3ème ventricule et se propageant dans la région temporale droite.

Intervention le 4.3.69 : poche kystique qui est ponctionnée ; on ramène plusieurs centimètres cubes de liquide de gliome. Aucune extirpation n'est possible. Radiothérapie : apparition d'une monoparésie brachiale gauche et parésie faciale gauche.

Revu en consultation en décembre 70 : état inchangé, cécité, paralysie du droit interne droit, parésie faciale gauche et hémiparésie gauche.

LOY. Laurent Né le 31.8.61

Vu à l'âge de 8 ans pour crise de diplopie avec atteinte parétique du VI droit. Hospitalisé : examen neurologique normal. Radiographie du crâne, le fond d'oeil, l'E.E.G. sont normaux; disparition temporaire des crises, puis réapparition plusieurs fois par semaine.

Devant une telle évolution, on évoque le diagnostic d'anévrisme localisé le long du tronc cérébral. On ne pratique pas encore d'artériographie ; celle-ci sera faite à la prochaine crise.

COM. Gilles Né le 28.4.67

Début des troubles en avril 70 : anorexie, troubles du comportement et enfin ophtalmologie droite.

Hospitalisation :

- paralysie du III, IV, VI droit,
- fond d'oeil normal,
- artério-carotidienne droite normale,
- encéphalographie : érosion de la partie postérieure de la selle turcique et disparition de la lame quadrilatère,
- conscience normale.

Le 23.5.70, l'enfant devient somnolent et l'on se décide à intervenir : on découvre une énorme tumeur inextirpable de la paroi du sinus caverneux.

Biopsie : tumeur maligne d'origine conjonctive, sans doute un sarcome.

Evolution : en plus de l'ophtalmoplégie droite, mydriase bilatérale, puis VI gauche. Décision d'irradiation : 5 500 rads au Rétatron.

Amélioration nette de l'état général : plus de somnolence, disparition de la mydriase, mais persistance de la paralysie extrinsèque de l'oeil droit.

Enfant renvoyé dans sa famille et pas revu.

FER. Françoise Née le 7.3.57

Enfant se plaignant depuis août 69 de céphalées occipitales pulsatiles accompagnées de vomissements de plus en plus fréquents. Au début, tout ceci n'est pas pris en considération, mais les céphalées augmentent en fréquence et en intensité ; un examen neurologique pratiqué est normal. Paires craniennes normales.

En novembre 70 apparaissent des troubles du comportement : examen neurologique toujours normal. Un premier E.E.G. en décembre 70 : tracé irrégulier avec éléments lents et pointes lentes de morphologie nettement irritative.

Mars 70 : radio du crâne : disjonction des sutures, impressions digitiformes. Fond d'oeil : oedème papillaire bilatéral énorme. Champ visuel normal A.V. ODG : 10/10.

Donc, syndrome d'hypertension intracrânienne sans signe de localisation. Examen neurologique toujours normal. On décide son transfert en neuro-chirurgie et la veille apparaît une paralysie du VI. Artério-carotidienne normale. Lipiodol intra-ventriculaire : dilatation ventriculaire et refoulement du 4ème ventricule en faveur d'une tumeur para-médiane gauche de la fosse postérieure.

Intervention : ablation de la tumeur en totalité : Ana.-path. : astrocytome du cervelet. Bonnes suites opératoires :

apparition d'un syndrome cérébelleux gauche qui régressera vite. Disparition du VI, puis disparition de l'œdème papillaire.

Revue en janvier 70 : va bien. Examen neurologique normal, sauf petite dysmétrie gauche. Examen ophtalmologique strictement normal. E.E.G. : dans les limites de la normale.

HEL. Michel Né le 4.7.57

Hospitalisé pour céphalées occipitales.

Aucun antécédent pathologique.

Examen général : nombreuses adénopathies cervicales, sus-claviculaires, axillaires. E.E.G. : tracé instable avec rythme trop rapide. à prédominance pré-centrale, indifférent à l'ouverture des yeux. S.L.I. sans effet.

Examen ophtalmologique : paralysie du VI droit avec attitude vicieuse de la tête confirmée par un Lancaster. Même examen un mois plus tard : accentuation de la déviation au Lancaster. Fond d'oeil normal.

Au début, on pense à une histoire virale, et l'enfant sort en juin 63 de l'hôpital. Une nouvelle hospitalisation est refusée par le père en septembre, mais deux mois plus tard, l'enfant est hospitalisé en urgence aux Enfants Malades pour apparition d'une paralysie laryngée. Le diagnostic porté est celui d'une tumeur du tronc. Décès quelques semaines plus tard.

c) Infectieuses

Tous les auteurs ayant fait des statistiques sur les paralysies oculo-motrices acquises admettent que l'origine la plus fréquemment rencontrée est infectieuse. Il est entendu qu'il s'agit aussi bien des infections microbiennes que virales (celles-ci devenant de plus en plus nombreuses). Elles se rencontrent donc dans les atteintes méningo-encéphalitiques aussi bien que dans les états fébriles ; de même, les toxi-infections, les maladies aiguës démyélinisantes (S.E.P.) et parfois la toxoplasmose, sont cause de paralysies.

Dans notre étude, nous avons réuni 15 dossiers de paralysies d'origine infectieuse, ce qui nous donne un pourcentage d'environ 30 % pour les paralysies acquises.

REN. Gaël 2 ans.

Hospitalisé pour une méningite à pneumococque. Paralysie du moteur oculaire externe gauche. Suivie régulièrement depuis six mois : il n'y a eu aucune régression. Fond d'oeil normal.

GIE. Annie

Vue à l'âge de 5 ans en consultation pour une paralysie du VI gauche survenue il y a un an à la suite d'une période fébrile avec otite. A son entrée, il existe un trouble de la marche par hypotonie du membre inférieur droit. L'E.E.G. : tracé perturbé dans la région pariétale gauche. On hésite à faire une artériographie carotidienne, mais le syndrome neurologique régresse et le tracé de l'E.E.G. se normalise. L'évolution se fait vers un strabisme convergent alternant de loin et oeil gauche directeur de près.

Avec correction : ET 40

Sans correction : ET 60

Il existe un 2ème degré de vision binoculaire.

Intervention sur l'oeil gauche par un recul du droit interne et une résection du droit externe. Contrôle régulier.

Dernier bilan :

ET 2 E'T 4 avec correction A.V. ODG : 8/10 Va bien.

JAC. Véronique 5 ans

Hospitalisée pour une encéphalite dont l'origine toxoplasmique a été retenue (réaction positive au 1/4.000). L'examen ophtalmologique montre une paralysie du VI gauche avec un fond

d'oeil normal. Il existe une fusion de près et de loin. Mise sous traitement par Cortancyl et Rovamycine. Revue un mois plus tard en consultation pour contrôle : il n'y a plus de paralysie.

AMB. Annick

Otite ayant entraîné l'apparition brutale d'un VII droit accompagné d'un VI gauche. Le reste de l'examen est normal. Sous traitement antibiotique, régression progressive du VII, puis secondairement du VI. Deux mois plus tard, il n'existe plus aucune paralysie.

GRU. Thomas 3 ans

Vu en juin 63 au cours d'une hospitalisation pour hyperthermie (dans ses antécédents, crises convulsives en février 63). Constatation d'une paralysie du VI gauche peu importante. Bilan orthoptique peu perturbé. Fond d'oeil normal. Cet enfant n'a pas été revu.

ROU. Daniel Né le 31.10.51

Hospitalisé pour asthénie, anorexie, trouble du comportement, obnubilation et paralysie du VI gauche. Raideur méningée.

Dès son admission, on fait une ponction lombaire qui est faite en neuro-chirurgie, car au fond d'oeil, les papilles sont hyperhémisées, mais le bord de la papille est net. Le liquide est louche et contient 86 éléments, dont 85 % de lymphocytes, 0,20 gr de sucre, 1,25 gr d'albumine. B.K. (-) à l'examen direct.

Cependant, devant l'aspect du liquide, on institue un traitement anti-tuberculeux et le diagnostic de méningite tuberculeuse est retenu.

E.E.G. : tracé altéré avec des bouffées d'ondes lentes.
Toute recherche de B.K. est négative (L.C.R. - cobaye).

Le 15.10.65, un mois après son entrée à l'hôpital, persistance du VI gauche, fond d'oeil normal, E.E.G. amélioré.

Toutes les cultures reviennent négatives, mais le traitement anti-tuberculeux est poursuivi et le diagnostic est maintenu.

OSS. Leila Née le 17.11.67

Rentre à l'hôpital pour hyperthermie, céphalées, vomissements, raideur méningée avec un Kernig. On constate aussi une paralysie du VI droit. Examen neurologique est normal. On fait une ponction lombaire qui ramène un liquide contenant à l'examen direct un bacille gram (-).

E.E.G. : dans les limites de la normale.

L'identification du germe est faite par la culture : il s'agissait d'une méningite par un *Hémophilus para-influenzae*.

DON. Aldo

Hospitalisé à 5 ans pour une méningite, on constate au cours de l'évolution un strabisme avec diplopie. Envoyé dans le service, on pratique un Lancaster qui montre une paralysie du VI droit.

Bilan orthoptique : il existe une fusion et une déviation évaluée à : ET 20 E'8. Fond d'oeil normal.

Nous ne connaissons pas l'évolution de la paralysie, car l'enfant n'a pas été revu.

BON. Sylvia

Apparition à 3 ans d'une paralysie d'un VI gauche contemporain d'une pneumopathie à virus A.P.C. Enfant non suivie ensuite.

Revue à l'âge de 8 ans : toujours VI gauche avec attitude de la tête qui est tournée vers la gauche. Confirmation par

un Lancaster : hyperadduction de l'OD.

OD. Fixateur : ET 30 HGT 2 E'T 15

OG. Fixateur : ET 45 HGT 2 E'T 30

On décide d'opérer cet enfant et on fait sur l'oeil gauche : recul DI. : 4 mm. et résection sur le droit externe de 9,5 mm. Suivie régulièrement en post-opératoire. Bilan deux semaines après l'intervention : Lancaster normal avec E 2 - E'6 et une bonne vision binoculaire.

Revue accidentellement en janvier 70 (à 12 ans) pour troubles du comportement et ingestion volontaire de 20 cg. de gardénal : bilan strictement normal. A.V. : 10/10. Champ visuel normal, ainsi que le Lancaster. Bilan orthoptique normal. Fond d'oeil normal.

ALL. Marie-Claire Née le 24.10.57

Apparition brutale fin décembre 68 de céphalées violentes, suivies le lendemain de conjonctivite de l'oeil gauche, de diplopie par une paralysie du VI gauche. E.E.G. : signes de souffrance cérébrale. Tous ces signes neurologiques imposent une hospitalisation le 17.1.69.

Examen à l'entrée : normal sauf le VI gauche. Fond d'oeil normal.

Examen neurologique normal. E.E.G. : tracé irritatif. Radio du crâne normale. Ponction lombaire : normale. V.S. : 10, 23,86.

Céphalées, quelques vomissements, puis régression rapide du VI. Le diagnostic retenu est une infection virale à Coxsackie.

TAN. Philippe

Antécédent de primo-infection connu.

Hospitalisé en urgence en octobre 1964 pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne qui laisse suspecter une tumeur de la fosse postérieure ; il est transféré en neuro-chirurgie où il

est pratiqué aussitôt une ventriculographie lipiodolée qui se révèle négative : le liquide céphalo-rachidien prélevé est envoyé en bactériologie. A l'examen direct, il n'y a aucun germe. Cependant, un traitement anti-tuberculeux est institué. L'E.E.G. montre des altérations diffuses. L'obnubilation s'améliore. Apparition de troubles oculaires : diplopie par paralysie du droit externe. A.V. : normale. Fond d'oeil normal.

Réponse de bactériologie : B.K. (+) au Lowenstein. Le diagnostic de méningite tuberculeuse est donc confirmé. Sous le traitement, l'état général de l'enfant s'améliore ; l'E.E.G. se normalise progressivement. L'enfant part en convalescence en janvier 65 et le traitement est arrêté en juillet 66.

Revu à cette époque : la récupération de sa motricité oculaire est complète.

GAU. Michèle

Hospitalisée pour une méningite tuberculeuse avec apparition simultanée d'une paralysie du VI droit. Le reste de l'examen est normal. Fond d'oeil normal. Revue quelques semaines après sa sortie : plus de paralysie.

MAB. Sylvain 7 ans

Enfant faisant fréquemment des rhynopharyngites et hospitalisé pour hyperthermie avec rhynopharyngite, adénopathie sous-angulo-maxillaire, parésie faciale gauche, parésie du membre inférieur gauche avec abolition du réflexe achilléen. Du point oculaire : VI gauche. Fond d'oeil normal. On évoque le diagnostic d'une atteinte virale : polyo ou coxsackie. Ponction lombaire : 21 éléments, Alb. : 0,45 gr. Pas de réaction positive à la polyomélite, et seule, l'atteinte par un virus coxsackie est retenue. Enfant pas revu depuis la guérison de son atteinte virale.

YVE. Jean-Louis Né le 26.11.53

Hospitalisé en août 65 pour méningite. Otites à répétition dans ses antécédents. A son entrée, syndrome méningé fébrile (39°2). Ponction lombaire : liquide trouble contenant 5 200 éléments. Alb. : 2,80 gr. Traces de glucose.

De plus, otorrhée droite très importante. Mis sous traitement antibiotique. Au début, aggravation de l'état général : apparition d'une paralysie extrinsèque et intrinsèque du moteur oculaire commun avec un VI gauche et un VII droit. Fond d'oeil normal. E.E.G. : tracé asymétrique, plus ample et lent à droite.

Suspicion d'un abcès post-otitique : transfert en neurochirurgie, où l'on pratique une artériographie carotidienne droite et une ventriculographie lipiodolée : les deux examens sont normaux, et la possibilité d'un abcès est éliminée. L'état général continue à empirer : troubles de la déglutition, puis atteinte des deux trijumeaux. Toutes les hémocultures faites reviennent négatives.

Un bilan fait au cours du mois de septembre montre du point de vue ophtalmologique du côté droit : un III, un IV, un V, un VI, un VII. Du côté gauche : un V, un VI, un VII.

Revu deux mois après le début de son hospitalisation (donc en octobre 65) : disparition presque totale des paralysies oculo-motrices : il persiste une diplopie verticale (par atteinte du petit oblique droit). Ptosis droit. Petite asymétrie faciale. Examen musculaire normal.

Guéri de sa méningite post-otitique, il est sorti de l'hôpital trois semaines plus tard.

La sclérose en plaque est l'affection la plus fréquente des maladies démyélinisantes, et le plus volontiers productrice de paralysies oculo-motrices.

Les atteintes sensorielles sont révélatrices de la maladie dans 15 % des cas et les atteintes oculaires motrices se retrouvent dans un tiers des cas de S.E.P. Le plus souvent, il

existe une paralysie du VI et plus rarement du III, donc on aura assez peu de diplopie verticale. Devant une déviation, même discrète, il faut faire un examen neurologique à la recherche des signes de S.E.P. qui peuvent apparaître plus tard. Nous avons recueilli une observation de S.E.P.

AND, Françoise 6 ans

Vue pour diplopie horizontale. Régression rapide sans séquelle, puis réapparition et l'on découvre une paralysie du VI droit. Conservation de l'acuité visuelle. Champ visuel normal. Fond d'oeil normal. Les examens biologiques, en particulier celui du liquide céphalo-rachidien et neurologiques (épisodes hémiparétiques régressifs) ont conclu à une S.E.P. Mise sous traitement corticoïdes, l'état général de cette enfant s'est très amélioré. Ce nouvel épisode parétique a régressé comme les deux autres. N'a pas été revue en consultation.

d) Maladie de système

Les maladies métaboliques comme les avitaminoses, le diabète, la maladie de Basedow, sont responsables d'un certain nombre de paralysies. Au cours de notre étude, nous avons retrouvé un cas de paralysie due à une leucose aigüe.

BER, Sophie Née le 9.5.55

Hospitalisée à TROUSSEAU pour une leucose aigüe à l'âge de huit ans. Elle est vue dans le service pour un bilan, et l'on constate une paralysie du moteur oculaire externe droit et une parésie du moteur externe gauche. Au fond d'oeil, il est noté un oedème papillaire bilatéral peu important avec quelques hémorragies.

Cette enfant n'a pas été revue et nous ne savons rien de son évolution.

e) Paralysie d'origine musculaire

Nous regroupons dans ce chapitre les pseudo-paralysies par fracture du plancher de l'orbite, ainsi que les paralysies oculaires de la myasthénie.

Les fractures du plancher de l'orbite sont de plus en plus fréquentes. Isolées ou associées à des fractures maxillo-malaires, elles entraînent la fuite du contenu orbitaire et en particulier, du droit inférieur dans le sinus maxillaire. Cette hernie sinusienne est responsable de l'énophtalmie et de la diplopie.

Du point de vue thérapeutique, seule la réduction par voie d'abord palpébral inférieur constitua la conduite à tenir dans tous les cas. Nous avons quatre observations, dont l'une est une réintervention.

SCH. François 8 ans

Vu deux mois après un traumatisme cranien ayant entraîné une fracture du plancher de l'orbite de l'oeil droit. Elle donne une diplopie s'exagérant dans le regard vers la droite. Il n'y a pas d'élévation. A.V. ODG : 10/10.

Revu un mois plus tard, la diplopie s'est exagérée. On trouve peu de choses au Lancaster. Transféré en chirurgie pour être opéré, il est revu deux mois après l'intervention. Il va bien ; sa diplopie a disparu. La motilité oculaire est normale.

HIB. Patrick 7 ans

Amené à l'hôpital le 29.9.69 après une chute de bicyclette qui a occasionné un traumatisme cranien. A l'examen : hématomatome palpébral droit. Globe oculaire intact. R.P.M.(+). Fond d'oeil normal. On note une limitation de l'élévation de l'oeil droit. Se plaint de diplopie. Radiographie standard : opacité au

niveau du sinus maxillaire droit. Tomographies : effondrement du plancher orbitaire au niveau du canal sous-orbitaire. Opéré au 12ème jour : on découvre en per-opératoire une incarceration du droit inférieur. Dans les suites opératoires, plus de diplopie. Motilité oculaire normale. A.V. ODG. : 10/10.

MUN. Francisco Né le 22.2.53

Traumatisme cranio-orbitaire à l'âge de 9 ans entraînant une diplopie importante. Gros hématome palpébral. Au début, suspicion de fracture du toit de l'orbite, mais les radios confirment l'intégrité du toit et une fracture du plancher de l'oeil gauche. Lancaster très perturbé. Après intervention, guérison complète.

MEV. Frédéric Né le 19.4.65

Le 16.12.70 : traumatisme cranien à Reims : fracture orbitaire gauche. Diplopie. Paralysie de l'élévation gauche.

Le 29.12.70 : intervention : libération du muscle droit inférieur sans réfection du plancher.

Le 6.1.71, il est vu dans le service, car il se plaint toujours de diplopie et l'on retrouve une élévation presque nulle de l'oeil gauche. Le Lancaster confirme le diagnostic. Confié au chirurgien le 11.1.71 qui met en place une lame de Silastic pour reconstituer le plancher. Bonnes suites opératoires. Plus de diplopie. Excursion musculaire normale.

La myasthénie est une affection assez fréquente en pathologie oculaire, mais elle est rare chez l'enfant avant 15 ans. Nous avons recueilli une observation typique, puisqu'il s'agit d'une enfant de sexe féminin (ce qui est la règle 6 fois sur 7), et qui a débuté par une atteinte oculaire (ce fait est constaté dans 50 % des cas).

ARN. Laurence

Née le 12.7.60

Naissance gemellaire normale (un frère jumeau bien portant). Croissance normale jusqu'à 2 ans.

Avril 62 : au réveil, occlusion complète de l'oeil gauche qui disparaît en huit jours, puis atteinte identique de l'oeil droit et régression également en une semaine.

Mai 62 : on constate un ptosis gauche et déviation de l'oeil en haut.

Hospitalisation : examen général normal. A l'examen oculaire : ptosis, plus une parésie du droit inférieur. On pratique un bilan : E.E.G., radios, tomos, selle turcique, fentes sphénoïdales et trous optiques sont normaux.

Recherche virale : polyo, coxsackie, grippe, ornithose-
psittacose, A.P.C., oreillons : négatives.

Pendant l'hospitalisation, il existe une paralysie incomplète du moteur oculaire commun gauche avec un ptosis devenant par instants bilatéral. Afin de ne pas passer à côté d'un processus expansif du tronc, on envisage de faire pratiquer en neuro-chirurgie une artériographie vertébrale, mais au cours du transfert, les signes cliniques ont changé : il existe maintenant un ptosis droit. On évoque alors le diagnostic de myasthénie et l'on fait un test à la prostigmine qui confirme le diagnostic. Un examen électrique musculaire est pratiqué, et montre une réaction d'épuisement avec chute de l'amplitude du tracé, cette chute se trouvant nettement retardée sous prostigmine.

Un traitement buccal est institué et il maintient très bien l'état de l'enfant. On n'envisage pas de faire une thymectomie pour l'instant.

A signaler que le frère jumeau est en parfaite santé.

f) Paralysies sans étiologie

Un certain nombre de paralysies, malgré tous les examens cliniques, paracliniques et biologiques possibles, ne se rattachent à aucune rubrique particulière. Elles sont assez fréquentes,

puisque dans toutes les statistiques, il est couramment admis un pourcentage de 20 à 25 %. Pour notre part, nous arrivons à un taux de 20 %.

TEV. Françoise 7 ans.

Envoyée à la consultation pour l'apparition brutale d'une paralysie incomplète du moteur oculaire commun droit : limitation de l'adduction et limitation dans le champ d'action du petit oblique droit. Motilité de l'oeil gauche normale. Toute l'enquête médicale faite n'a pu trouver un diagnostic.

PAS. Catherine 5 ans.

Retard psycho-moteur avec microcéphalie.

Ptosis gauche avec strabisme divergent. Cristallins normaux. Fond d'oeil normal. Aucune étiologie.

HYJ. Michel 12 ans

Aucun antécédent pathologique connu. Atteinte de l'élévation de l'oeil gauche par atteinte du droit supérieur. Fond d'oeil normal. Pas d'étiologie.

GWI. Béatrice

Amenée à l'âge de 5 ans pour un strabisme convergent peu visible sauf sous écran. Vision binoculaire normale. En fait, on trouve une atteinte du droit supérieur avec un up shoot droit. Intervention : section du petit oblique droit, mais cela n'amène presque pas d'amélioration. Aucune étiologie n'a été trouvée.

CAM. Valérie Née le 30.5.69

Apparition à 5-6 mois d'un strabisme convergent par paralysie du moteur oculaire externe droit et d'une paralysie du membre supérieur droit. Revue à l'âge de 15 mois : retard psychomoteur avec un certain degré de microcéphalie.

Aucun antécédent pathologique. Toute l'enquête étiologique sans réponse. Recherche biologique : rubéole et toxoplasmose entre autres : négatives. E.E.G. : normal. Examen électrique du plexus brachial ne montre aucun signe d'atteinte périphérique du membre supérieur.

KIR. Pierre

Vu à l'âge de 10 ans pour une diplopie accompagnée de céphalées et de vomissements. On retrouve un petit nystagmus. Etude au verre rouge montre une diplopie verticale (OD.: image rouge vue plus basse) dont l'écart augmente en bas et à droite, ce qui est en faveur d'une atteinte du droit inférieur droit. Au Lancaster : insuffisance du droit inférieur est retrouvée. Le reste de l'examen est normal. A.V. ODG : 10/10. Aucune notion de traumatisme. Pas d'étiologie.

MIC. Françoise 6 ans

Hospitalisée pour des absences fréquentes, isolées avec un E.E.G. normal. Examen général normal. Vue en ophtalmologie : A.V. ODG.: 8/10. On retrouve une insuffisance du droit interne droit avec une diplopie croisée. Fond d'oeil normal. Revue 5 mois plus tard : on ne retrouve plus rien.

COF. Maryline

Vue à 7 ans pour paralysie du VI gauche déjà apparue il y a un an et qui avait régressé. L'enquête étiologique s'était orientée vers une forme mineure de polyomélite, sans que cela re

soit confirmé. Tous les examens sanguins et radiologiques sont normaux et seul, un tracé d'E.E.G. s'est révélé un peu perturbé. Un mois plus tard, la paralysie a régressé, et là encore, aucune étiologie n'a été retenue.

LHE. Denis

Vu à 9 ans car il est gêné pour lire : on trouve une parésie du grand oblique gauche avec hyperaction du petit oblique droit et limitation de l'adduction. A.V. ODG : 10/10. Parésie par un Lancaster. Aucune cause n'est trouvée. Intervention : section du petit oblique droit et plissement du grand oblique : amélioration et le Lancaster est normalisé 5 mois plus tard.

SAK. Sylvie

Vue une première fois pour suspicion de maladie de Wilson non confirmée par la suite. Examen ophtalmo. était normal. Revue à 4 ans pour un retard psycho-moteur, on trouve un VI bilatéral et un IV droit, mais aucune étiologie n'a été retenue.

V - FORMES CLINIQUES

Suivant la paralysie rencontrée, partielle ou totale, les tableaux cliniques réalisés seront très divers. Cependant, en pratique journalière, les formes se résument à un petit nombre.

1) Paralysie du VI ou de l'abduction

C'est la plus fréquente des paralysies, et c'est dans ces cas où le diagnostic avec une ésoptropie est parfois le plus difficile à faire. Le passage à la concomitance étant souvent très rapide, au lieu de trouver une paralysie typique, on se trouve devant un strabisme concomitant. Dans notre étude, seuls ont été retenus les cas constatés au stade de paralysie. Une étude bien menée de la motilité oculaire parviendra parfois à faire quand même le diagnostic de paralysie si l'on trouve une abduction limitée d'un et même quelquefois des deux yeux. En effet, à l'examen, un oeil est en adduction plus ou moins complète (les deux yeux pouvant d'ailleurs l'être) et si l'on étudie sa motilité, on découvrira qu'il ne peut dépasser la ligne médiane ou même l'atteindre. De plus, il faudra noter s'il existe une attitude vicieuse de la tête : ainsi, en cas de paralysie du VI droit par exemple, l'enfant tourne les yeux vers la gauche pour éviter de se trouver dans le champ d'action du muscle paralysé, il déplace ensuite la tête vers la droite pour regarder devant lui.

Sur un total de 80 dossiers, nous avons relevé, dans les paralysies congénitales :

- 3 cas de paralysies isolées du VI,
- 3 cas associés à un VII,
- 5 cas de STILLING-DUANE,

dans les paralysies acquises :

- 9 cas par traumatisme,
- 8 cas par tumeur,
- 15 cas par infection,

- 1 cas par maladie de sytène,

- 3 cas sans étiologie,

ce qui donne un pourcentage de 58 %.

2) Paralysie du IV

Cliniquement, une atteinte du grand oblique donne une diplopie verticale augmentant dans le regard en bas et en dedans. L'étude de la motilité retrouve d'ailleurs une insuffisance d'excursion musculaire dans cette direction. Pour éviter la diplopie, le malade adopte une attitude vicieuse en torticolis et, conséquence de cette paralysie, l'hyperaction du petit oblique, qui donnera une élévation du globe porteur de la paralysie. Donc, en cas de paralysie du grand oblique droit, le malade incline sa tête vers la gauche, la face tournée vers la gauche et le menton abaissé.

Bien sûr, un torticolis dû à une paralysie congénitale du grand oblique peut persister sans jamais donner de troubles fonctionnels. Il peut disparaître plus ou moins à un âge où la neutralisation est encore possible. Plus tard, quand le sujet avance en âge, cette attitude vicieuse est de plus en plus difficilement maintenue, alors la tête se redresse et la diplopie apparaît.

Dans notre étude nous avons relevé :

- 5 cas de paralysie congénitale isolée du grand oblique,
- 1 cas associé à une paralysie du droit supérieur,
- 1 cas par traumatisme,
- 1 cas tumoral associé à un VI et à un III partiel,
- 2 cas sans étiologie,

ce qui nous donne un pourcentage d'environ 20 % par rapport au total des paralysies rencontrées.

3) Paralysie du III

Elles sont beaucoup moins fréquentes que les autres ; quant à l'association paralysie extrinsèque et intrinsèque, elle est très rare (nous en avons recueilli un cas). Une paralysie

extrinsèque totale associera un ptosis plus ou moins prononcé qui peut laisser voir l'oeil en complète divergence. Il existe une absence totale d'adduction. L'élévation et l'abaissement sont touchés.

La plupart du temps, nous sommes devant une paralysie partielle touchant un ou deux muscles uniquement : nous aurons donc un tableau différent suivant le muscle atteint. Nous ne passerons pas en revue les différentes descriptions cliniques correspondant à chacune des paralysies. Faisant une étude statistique, nous rappellerons simplement les cas rencontrés, qu'ils soient isolés ou associés à d'autres atteintes nerveuses :

- atteintes congénitales :

- . 1 cas de paralysie extrinsèque et intrinsèque,
- . 2 cas de paralysie du droit supérieur,
- . 1 cas de syndrome de Malbran-Sevrin,
- . 1 cas de paralysie du droit interne,

- atteintes acquises :

- . 5 cas par tumeur,
- . 1 cas par infection,
- . 3 cas sans étiologie,
- . 4 cas de pseudo-paralysie par fracture du plancher de l'orbite,

ce qui nous donne un pourcentage de 22 %.

VI - TRAITEMENT

Le traitement à entreprendre dépend évidemment du déséquilibre oculo-moteur. En effet, qu'il soit fixé ou non, l'attitude à prendre sera différente.

S'il n'est pas fixé, il semble que l'abstention de toute thérapeutique soit la meilleure solution, sauf si le déséquilibre oculo-moteur relève d'un traitement purement médicamenteux (paralysie d'origine infectieuse ou virale).

S'il est fixé, deux moyens s'offrent à nous : les prismes et la chirurgie (le traitement orthoptique ne servant plus à rien). Dans notre étude, aucun de nos cas n'a été traité par les prismes, même en post-opératoire. Donc, le traitement a été avant tout chirurgical.

- Dans les atteintes congénitales par rétraction ou fibrose musculaire, les résultats sont décevants, car on parvient difficilement à redonner une certaine motilité musculaire. Dans nos six cas de syndrome de BROWN, un seul a été opéré et la libération de la gaine du grand oblique n'a donné qu'une très légère amélioration. Dans les paralysies du grand oblique, quatre cas sur cinq ont été opérés avec succès. Le seul cas de paralysie unilatérale des deux élévateurs (droit supérieur et petit oblique) a été opéré comme le préconisait MALBRAN, par affaiblissement des antagonistes du côté sain, et cette technique a été couronnée de succès. Les syndromes de STILLING-DUANE qui ont été opérés furent un échec sur le plan de la motilité, de même que nos deux cas de strabismus fixus : la seule amélioration apportée fut d'obtenir un parallélisme des axes oculaires en position primaire, ce qui est une réussite esthétique.

- dans les atteintes acquises, tous les cas opérés ont eu un résultat satisfaisant.

VII - CONCLUSION

Notre étude a porté sur 29 cas d'anomalies congénitales de la motilité oculaire, qui rentrent plus ou moins dans des cadres bien précis. Aussi notre classification s'est faite en fonction de la fréquence des cas rencontrés. Cliniquement, il est difficile de savoir si l'atteinte est musculaire ou neurologique. Nous nous sommes aidés de temps en temps de l'examen électromyographique (en particulier dans le syndrome de MOEBIUS), qui nous a permis de montrer l'origine neurogène de ce syndrome paralytique, et nous regrettons de n'avoir pu faire plus souvent cet examen.

En per-opératoire, le test de duction forcée nous a permis de constater certains cas de fibrose et de rétraction musculo-ligamentaire. Quant à l'étiologie, elle n'est presque jamais retrouvée et nous rappellerons, ici encore, que le traumatisme obstétrical souvent invoqué n'a pas été rencontré une seule fois.

Sur les 51 observations de paralysies acquises, que pouvons-nous en déduire :

- elles sont fréquentes, et le deviennent de plus en plus. Notre étude aurait pu en trouver certainement plus si tous les malades examinés l'avaient été au stade de la paralysie et non pas au stade de strabisme concomitant.

- notre pourcentage de paralysies traumatiques est bien plus faible que dans les autres statistiques, qui admettent plus de 25 % alors que n'avons trouvé que 19 % et ce, après avoir consulté plus de 1500 dossiers uniquement de traumatisés craniens.

- les autres classifications respectent les pourcentages de tous les auteurs qui ont fait des statistiques sur ce sujet. Il semble cependant qu'avec 20 % de paralysies sans étiologie, nous soyons en-dessous de la moyenne admise, et sans doute est-ce dû entre autres choses, au développement des méthodes de recherche virale.

Pour terminer, nous insisterons sur l'importance de l'électromyographie, qui permet de faire la part entre ce qui est myogène et ce qui est neurogène ; elle rend des services précieux dans l'étude des troubles oculo-moteurs. Enfin, il ne faut pas oublier l'importance que peut prendre l'électro-oculographie dans l'étude des mouvements oculaires.

P L A N

- I - INTRODUCTION
 - II - RAPPEL CLINIQUE
 - III - PARALYSIES CONGENITALES
 - IV - PARALYSIES ACQUISES
 - V - FORMES CLINIQUES
 - VI - TRAITEMENT
 - VII - CONCLUSION
-

Vu, le Président de Thèse :

Professeur G. OFFRET

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ALGAN B., FAU A., SUEUR F., BRICHET B.

Etude électromyographique d'un cas de strabisme par paralysie du VI.

Bull. Soc. Ophtal. Fr. 69, 7-8, 702-703, 1939.

ARJONA TRAPOTE :

Un cas de paralysie unilatérale du moteur oculaire commun et du Pathétique, d'origine congénitale.

Soc.oftal.Madrid. Rev. Esp. Oto-neuro-oftal.1962, 21/121
356-357.

ARRUGA A.

A propos du traitement des paralysies congénitales ou précocement acquises, sans et avec altérations strabiques et des strabismes.

Ann. Ocul. mai 1963, 122, n°5, 509

AUST W.

The torticollis ocularis in early child hood.

Proc.afro-asian Cong.Ophtal. - Imprimerie Express Publ.,
Beirut, 266-274, 1969

BEDOSSIAN and LACHMAN

Congenital paralysis of sixth and seven nerves.

Ann.J.Ophtal.n°2, p.304, 1956

BREGEAT P et JUGE P.

Paralysies oculo-motrices du nourrisson.

E.M.C. ophtalmologie - 11 - 1959.

CALMETTES L.

Un cas familial du syndrome de STILLING-DUANE.

Bull. Soc. Ophtal. Franc. 68, 364-368, Mars 1968.

CALMETTES, DEODATI, DELFOUR, BECHAC

Evolution des strabismes verticaux de la première enfance (à propos de 7 observations de paralysie du grand oblique)

Bull. Soc. Oph. de France, 632-635, 1964.

CHAPMAN LI et Collaborateurs

Acquired bilateral superior oblique muscle palsy.

Arch.opht. (Chicago) 84 : 137-142, Aug.1970.

DANIS P.

Sur les anomalies congénitales de la motilité oculaire d'origine musculaire, et en particulier sur le syndrome de Stilling-Turck-Duane.

Ann.Ocul.181/13 - 148-181, 1948.

EPSTEIN G.J.

Congenital vertical motor pareses

Arch. Opht. 1947, 37, 369

FLECK D., SIEBECK R.

Développement rapide d'un strabisme concomitant avec correspondance anormale à partir d'une paralysie d'un oculo-moteur.

Ber.dtsch.Ophtal.Ges., 67, 375-377, 1965

FORTIER E.G.

Un nouveau test diagnostique de l'état fonctionnel du muscle droit latéral chez le nourrisson ou le jeune enfant atteint de paralysie apparente de l'abduction et résultats de la chirurgie précoce.

Ann.J.Ophtal., nov.1962, 54 n°5, 804-806

GOBIN M.H.

The differential diagnosis between the Stilling-Duane syndrome and lateral rectus palsy.

Ophtalmologica (Basel) 160, n°1-2, 98-99, 1970

GOMIRATO G.

Aspects dysembriogéniques neuraux du syndrome de Stilling-Turck-Duane. Déficience congénitale de l'abduction.

Minerva Méd. 5 mai 1968, 59, n°36, 2126.

GUILLAUMAT L., MORAX P.V., OFFRET G.

Neuroophthalmologie. Masson 1959

HAMBURGER F.A.

Ophthalmoplégie après traumatisme cranien.

Ber. dtsh. Ophtal. Ges., 67, 428-430, 1935

HAMILTON R.S.

Rapport d'un cas neuroophthalmologique (myasthénia^{grave})

(Memphis Soc.Ophtal.1966). Amer.J.Ophtal. 62, 3,576,1966

HICKS AM.

Paralysie congénitale des rotateurs latéraux des yeux
avec paralysies des muscles de la face.

Arch. Ophtal. Juillet 1945, 30, 38-42.

HUBER et WIESENDANGER

Analyse des paralysies oculaires par électromyographie.

Bull. et mémoire Soc. Franç.d'Ophtal. 1962.

HUGONNIER R.

Les paralysies oculaires congénitales et infantiles.

J.Méd.Lyon, 5 déc.1962, 43, n°1022, 1857-1967

HUGONNIER R., HUGONNIER S.

Strabismus, hétérophories, paralysies oculo-motrices.
Masson 1970.

HUGONNIER R., MAGNAR R.

Paralysie internucléaire antérieure.

Bull. Soc. d'Opht. de France, 1958, 265-268.

HUGONNIER R., BLANC H.

Traitement chirurgical des paralysies oculaires non
congénitales.

Soc. franc. Ophtal. Paris, mai 1962.

HUGONNIER R., SALLE B., MARET G., DURAND L., MAGNARD G.

Myasthénie chez un enfant de quatre ans.

Bull. Soc. Opht. de France, 68,1, 44-46, 1968

KEITH

Duane's retraction syndrome.

Ann.J.Opht. 51, p.1257-1269, 1961.

KISSEL P., de LAVERGNE E. et Collaborateurs

Paralysie des VI et VIIe nerfs craniens au cours d'une méningoencéphalite à virus coxsackie B 5.

Revue oto-neuro-ophtal. 36, 195, 1964.

KNOX D.L., CLARK D.B., SCHUSTER F.F.,

Benign VI nerve palsies in children.

Pediatrics 560-564 n°4, oct.1967.

KHAWAM E., SCOTT A.B., JAMPOLSKY A.

Acquired superior oblique palsy. Diagnosis and management.

Arch. Ophtal. Chicago, 77, 6, 761-768, 1967

MALBRAN J.

Unilateral paralysis of the elevator muscles.

Klin.Mbl.Augenheilk 155 : 597-607, 1967.

MALBRAN J.

Strabisme et paralysies.

Heraly éditeur, Charleroi 1953.

MALBRAN J., SEVRIN G.,

Paralysie supranucléaire unilatérale des deux éleveurs.

Soc.Franç.d'Ophtal. 1952, 388-395.

MARX P.

Un cas de paralysie unilatérale de l'élévation et de l'abaissement du globe après traumatisme.

Bulletin.Soc.Opht.de France, 1967, 298-306.

MILLER MT., URIST MJ., FOLK ER., CHAPMAN LI.,

Paralysie de l'oblique supérieur survenant chez le grand enfant.

Ann.J.Ophtal.août 1970, 70, n°2, 212-214

MURRAY R.G.,

Paralysies des nerfs oculaires chez l'enfant.

Soc.Canad.Ophtal. 8-9 sept.1954.

MURRAY R.G.,

Signification diagnostique d'une motilité oculaire restreinte chez l'enfant.

J. Neurosury. mai 1955, 12, n°3, 278-286.

NUTT A.B.,

Signification et traitement chirurgical de la paralysie oculaire congénitale.

Ann. Roy. Coll. Surg. England, janv.1955, 16, n°1, 30-59

OFFRET G.

Diplopie verticale révélatrice d'une S.E.P.

Bull.Soc.Opht. de France, 1962, 236-238

PAPST W., ESSLEN E.

Etiologie de la paralysie congénitale des abducteurs oculaires - Klin - Monatsbl. Augenh.1960, 137, n°3, 306-327.

PALMIERI L., MAZZAC.

Syndrome de Brown congénital et acquis.

Ann.Ottal.95, 10, 789-806, 1970

PAUFIQUE L., HUGONNIER R., SALLE B.

La myasthénie chez l'enfant (deux observations).

Bull.Soc;Opht.de France 1966, 802-804

ROBERTSON D.M., HINES J.D., RUCKER C.W.

Paralysie acquise de la VIe paire chez l'enfant.

Arch.Ophtal. Chicago, 83, 5, 574-579, 1970

ROUCHY J.P.,

Les troubles congénitaux de la motilité oculaire.

Thèse, Paris, 1964.

ROUGIER J., GIROD M., MARIN E.,

Paralysies oculaires congénitales et infantiles.

E.M.C. ophtalmologie, II, 1968.

SARAUX H., BIAIS B.,

Précis d'ophtalmologie. Masson, 1969.

SARAUX H., CAILLE B., LAGET P., BERGER R.,

Myasthénie d'Erb Goldflam avec manifestations oculaires chez un enfant de 2 ans.

Bull. Soc. Opht. de France, 1964, 13-16.

SOGG.,

Congenital facial deplegia - Syndrome de MOEBIUS.

Arch.Of.Opht. 65, n°1, 16-19, janvier 1961.

URIBE L.E.,

Transplantation musculaire dans la paralysie oculaire.
Ann.J.Ophtal. 65, 4, 600-607, 1968.

VICTORIA V., JURGENS E.,

Paralysie congénitale du VI et du VII.
Arch.Oftal.B.Aires, 44, 8, 221-227, 1969

VAN ALLEN.,

The Moebius syndrome. A case study with electromyography
of the extra-ocular muscles.
Ann. J.Opht. 45, 926, 1958
